Aus der Medizinischen Universitätsklinik zu Rostock
Direktor: Professor Dr. Hans Curschmann

Zur Kenntnis der Sklerodermie

Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde der
Medizinischen Fakultät der Universität Rostock

Vorgelegt von

Helmut Rollwage
aus Vechelde

Carl Hinstorffs Hofbuchdruckerei ★ Rostock
1935

Referent: Professor Dr. Hans Curschmann

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern
aus Dankbarkeit

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549215_0134

Die erste eindeutige Schilderung der Sklerodermie stammt von Thirial aus dem Jahre 1845. Die Sklerodermie der Finger und Hände, selten der Zehen, deshalb auch Sklerodaktylie genannt, wurde von Ball im Jahre 1871 zuerst beschrieben. Fr. Luithlen erbrachte den Beweis der Identität der Sklerodermie und der Sklerodaktylie, indem er wiederholt beide zugleich an einem Individuum beobachtete. 1895 äußerte Singer als erster die Vermutung, daß die Sklerodermie auf einem Dysthereoidismus beruhe. Leube hat als erster auf das Vorkommen einer Koinzidenz von Sklerodermie und Morbus Basedow hingewiesen. Später wurde von vielen Autoren in zahlreichen Fällen das Vorkommen von endokrinen, insbes. thyreogenen Symptomen bei Sklereodermie beschrieben (vergl. Cassirer). Hans Curschmann hat auf Grund eigener und fremder Beobachtungen besonders hervorgehoben, daß in vielen Fällen die Sklerodermie nicht das Hauptleiden, sondern nur das coordinierte Symptom einer allgemeinen, oft schweren Verelendung sei und hat von „sklerodermischen Dystrophien" gesprochen.

Zwei Fälle von Sklerodermie, von denen der eine vermutlich mit einer Hypothyreose, der andere mit manchen Symptomen einer Hyperthyreose und mit Myasthenia pseudoparalytica verbunden war, sind mir von Herrn Prof. Hans Curschmann zur Veröffentlichung überlassen worden und werden bemerkenswerte Beiträge liefern zu den endokrinen Komplikationen, bzw. Grundlagen des Leidens.

I. Fall. 15jähr. Friseurlehrling aus Mecklenburg. Aufnahme des Pat. in die Klinik am 21. 8. 1934.

F. A.: Eltern leben und sind angeblich immer gesund gewesen. Desgleichen seine 4 Geschwister.

E. A.: Keine Krankheiten. Pat. ebenfalls niemals ernstlich krank gewesen.

Jetzige Erkrankung: Vor ungefähr 7 Wochen erkrankte er angeblich an „Grippe" mit Appetitmangel, Kopfschmerzen und

geringem Fieber. Pat. lag 8 Tage im Bett und nahm dann seine Arbeit wieder auf. Das Fieber stieg auf 38,0 Grad. Pat. wurde wegen Typhusverdacht in das Malchiner Krankenhaus eingeliefert. Der Verdacht bestätigte sich jedoch nicht. Nach 9tägiger Fieberpause stieg das Fieber wieder auf 37,8 Grad; gleichzeitig traten Schluckbeschwerden auf. Am Halse diagnostizierte der Arzt eine Anschwellung der Kieferwinkeldrüsen. Pat. gibt an, daß schon damals die Haut an dieser Stelle umschrieben verhärtet gewesen sei, eine Verfärbung der Haut sei jedoch nicht festgestellt worden. Mit Beginn der Schwellung am Halse sank die Temperatur unter 36.0 Grad, um erst nach Ausbreitung der Verhärtung über den ganzen Körper auf normale anzusteigen. Pat. erlitt nach Einführung des Spatels in den Mund an 3 Tagen hintereinander Ohnmachtsanfälle. 3 Tage nach Beginn der Halsschwellung vermochte der Pat. plötzlich die Augenlider nicht mehr ganz zu öffnen, da die Haut über den Lidern ebenfalls hart wurde. Jm Laufe zweier Tage dehnte sich diese Verhärtung über das ganze Gesicht aus. Nach ca. 10 Tagen sah der Arzt die gleiche Hautveränderung am Rumpf und an den Extremitäten. Eine den jetzigen Hautveränderungen vorhergehende Schwellung der Haut hat der Pat. nicht bemerkt. Bei der Entstehung der Verhärtung bemerkte er des öfteren Kribbeln in den Händen sowie starkes Schwitzen der Hände und Unterarme, am übrigen Körper habe er angeblich nicht geschwitzt. Gefühl ist immer vorhanden gewesen. Pat. glaubt jedoch, kitzlicher geworden zu sein, ebenso empfindlicher für Kälte. Wenn Pat. sitzt, wird ihm am ganzen Körper heiß und er muß sich schnell legen. Vorübergehend wurde vom Krankenhaus eine Marmorierung der Haut an der rechten Seite festgestellt.

Stuhlgang und Wasserlassen ohne Befund. Alkohol- und Nikotinabusus, Infectio vener. werden negiert.

S t a t u s : Mittelgroßer, 15jähriger junger Mann, 48 kg schwer, in schlechtem Ernährungszustand und von schwächlicher Konstitution. Knochen, Muskulatur und Fettpolster mäßig entwickelt. Hautstatus: Die Haut zeigt eine weiß-gelbliche Verfärbung. Sie ist überall, besonders im Gesicht, straff gespannt, außerordentlich verhärtet und auf ihrer Unterlage nicht verschieblich. An den Unterschenkeln finden sich kleine Pusteln in zahlreicher Menge diffus verstreut, teilweise mit kleiner gelblicher Kuppe, teilweile in Abheilung begriffen.

Kopf: länglich-ovale Form, normale Behaarung. Keine Druck- und Klopfempfindlichkeit. Die mimische Bewegung ist vollkommen aufgehoben. Augen, Ohren und Nase äußerlich ohne Befund. Die Augenlider können nur noch zur Hälfte geöffnet werden.

Mundhöhle: Gebiß intakt und vollständig. Zunge feucht, etwas belegt. Der Zustand des Rachenringes ist nicht feststellbar, da dem Patienten nur eine geringe Oeffnung des Mundes wegen der Hautspannung möglich ist.

Hals: keine Struma; Haut und Unterhautzellgewebe bretthart. Jn der Gegend der Drüsen des Halses ist die Härte besonders ausgeprägt. Der Verhärtungsprozeß scheint hier weiter in die Tiefe vorgedrungen zu sein.

Thorax: symmetrisch, mäßig gewölbt, keine Vorwölbung, kein Nachschleppen einer Seite bei der Atmung. Keine Druck- und Klopfempfindlichkeit. Infra- und Supraklavikulargruben wenig eingesunken.

Lungen: normale Grenzen, die untere ist gut verschieblich. Perkutorisch kein pathologischer Befund. Auskult. nichts Abnormes.

Herz: Grenzen nicht verbreitert. Spitzenstoß im 5. Interkostalraum links von physiologischem Charakter. Herztöne laut, rein. Aktion regelmäßig.

Abdomen: unterhalb Thoraxniveau. Keine besondere Druckempfindlichkeit, keine pathol. Resistenzen fühlbar. Leber und Milz nicht nachweisbar vergrößert. Keine Hernien.

Extremitäten: Arme im Ellenbogen- und Handgelenk in Beugestellung anscheinend straff fixiert infolge der sklerodermischen Beschaffenheit der Haut und zum Teil auch der verdünnten, aber sich hart anfühlenden Muskeln. Auch die Fingerbewegungen sind stark eingeschränkt, die Hände und Finger in Beugekontraktur.

Urogenitale: äußerlich ohne Befund.

Nervenstatus: Pupillen gleichweit, mittelweit, gleichrund, reagieren gut auf Lichteinfall und Konvergenz. Physiologische Reflexe schwer auslösbar; keine pathol. Reflexe. Die Motilitätsstörungen im Bereich des Kopfes, des Halses, der Arme und Finger sind anscheinend nur durch die fixierende Wirkung der sklerodermischen Bedeckungen und vielleicht auch der mitbeteiligten Muskeln bedingt.

Sensibilität: Berührungs- und Kälteüberempfindlichkeit am ganzen Körper, sonst ohne Befund. Psyche: ziemlich geringe Intelligenz, sonst keine besondere Anomalien.

Röntgenbefund: keine pathologischen Veränderungen im Bereich der Sella turcica nachweisbar.

Urinstatus: Farbe hellgelb, klar, Reaktion sauer, spez. Gew. 1015, chemisch ohne krankhafte Bestandteile. Im Sediment reichlich Bakterien, einzelne Leukozyten und Erythrozyten.

Bestimmung des respiratorischen Grundumsatzes.

	O_2-Verbrauch	CO_2-Abgabe	R. Q.	Ist-	Soll-	Grundumsatz
23. 8. 34.	197,81	—	0,85	1402	1578	— 11 %
3. 9. 34.: Nüchtern . .	199,93	—	0,85	1417	1552	— 9 %
1 Std. nach dem Essen	218,15	—	0,85	1546	—	+ 9 %
2 Std. nach dem Essen	236,25	—	0,85	1675	—	+ 18 %
4 Std. nach dem Essen	209,11	—	0,85	1482	—	+ 4 %

Blutbefunde.

Datum	22. 8. 1934	19. 9. 1934
Hämoglb. nach Sahli	86 %	78 %
Erythroz. im cmm	5 Mill.	4,1 Mill.
Erythroz. im Ausstrich	o. B.	o. B.
Färbe-Index	0,86	0,95
Leukozyten im cmm	13 100	14 600
Leukozyten im Ausstrich:		
Neutr. Segmentk.	69 %	49 %
Neutr. Stabk.	12 %	26 %
Lymphozyten	13 %	15 %
Eosinophile	—	—
Mononukleäre	6 %	10 %

Die Wassermannsche Reaktion auf Syphilis ist negativ.

Serumviskosität, bestimmt mit dem Viscosimeter nach Heß, beträgt 1,7. Serumrefraktion, bestimmt mit dem Eintauchrefraktometer nach Pulfrich, beträgt 7,20 % Albumen.

Adrenalinversuch (½ mg % Adrenalin):

Zeit	Blutzucker	Puls	Blutdruck
Vor der Injektion	130 mg %	100	100/55
Nach der Injektion n. 20 Min.	155 mg %	95	105/65
Nach der Injektion n. 40 Min.	165 mg %	105	105/70
Nach der Injektion n. 60 Min.	140 mg %	105	100/70
Nach der Injektion n. 90 Min.	130 mg %	105	100/60
Nach der Injektion n. 120 Min.	125 mg %	100	95/60
Nach der Injektion n. 180 Min.	100 mg %	95	100/60

Kalziumspiegel im Blut: 11,4 mg %.

Minor scher Schweißversuch: Vormittags: Nach Einpinselung mit Jodtinktur und Stärkepuder erhält Pat. 0,05 Pilocarpin, worauf aber nur ein ganz minimaler Schweißausbruch in der Achselhöhle erfolgt. Nachmittags: Unter dem Lichtbogen schwitzt Pat. gleichmäßig in nur geringem Maße am ganzen Körper.

Zur mikroskopischen Untersuchung der Haut wurde eine Probeexzision am linken Oberarm vorgenommen und es zeigte sich folgendes Ergebnis (Untersuchung im Pathologischen Jnstitut Rostock, Prof. Dr. Fischer): Der mikroskopische Befund des exzidierten Stückchens ist für Sklerodermie nicht ganz typisch. Am Oberflächenepithel findet sich allerdings etwas Atrophie und wohl auch verhältnismäßig zu starke Verhornung. Die Papillen sind im ganzen etwas niedrig und die Anhangsgebilde der Haut, wenigstens die Drüsen, auffallend spärlich. Lymphozytäre Infiltrate in der Cutis sind kaum angedeutet. An den elastischen Fasern kein besonderer Befund, eine Homogenisierung des kollagenen Gewebes in der Cutis fehlt. An dem exzidierten Muskelstückchen wurde praktisch ganz regelrechter Befund erhoben. Höchstens, daß in dem Interstitium der Muskelfasern vielleicht etwas vermehrte Mastzellen vorhanden sind. Kein besonderer Befund sonst.

Krankheitsverlauf: Bei der Aufnahme in die Klinik betrug der Blutdruck RR 115/80 mm Hg. Die Senkung 27 mm, die Länge 1,66 m. Das Gewicht 48,0 kg, Puls 100 Schl. i. d. Min., Temperatur 36,6 Grad. In der ersten Hälfte der Klinikbehandlung lag die Temperatur zwischen 35,9 und 37,7 Grad, Pulsschwankun-

gen 68—102. Vom Ende der ersten Woche an bekommt Pat. wöchentlich 2×2 Fibrolysin. Während der Fibrolysineinspritzungen bessert sich die Sklerodermie deutlich. Die Hautspannung im Gesicht läßt nach, der Mund kann etwas weiter geöffnet werden; ebenso ließen Härte und Fixation der Haut am ganzen Körper, besonders den Extremitäten, nach. Am Ende des ersten Monats wird das Fibrolysin abgesetzt. An Gewicht hat der Pat. 1,5 kg. zugenommen.

In der zweiten Hälfte des Krankenhausaufenthaltes, am 50. Tage der Behandlung, erkrankte Pat. an einer croupösen Pneumonie des rechten Unterlappens, die er glatt und ohne Komplikationen durchmachte.

Epikrise: Anamnese und klinische Untersuchung ergaben also eine akut unter Fieber zur Entwicklung gelangte diffuse, sklerodermische Verhärtung der Haut von Gesicht, Hals Rumpf und oberen, weniger unteren Extremitäten. Beide Arme standen in gleichwinkliger Kontraktur im Ellenbogengelenk. Auch die Muskulatur des Oberarmes war nachweisbar verhärtet. Motilitätsstörungen bestanden vor allem im Bereich des Halses, der Arme und Finger, eine Berührungs- und Kältehyperästhesie am ganzen Körper. Der Grundumsatz zeigte einen Nüchternwert von minus 11,0 %, minus 9 %, war also deutlich krankhaft herabgesetzt. 1, 2—4 Stunden nach Eiweißkost stieg der Umsatz auf plus 9%, plus 18% und plus 4 %; die spezifisch dynamische Eiweißwirkung war also normal. Das Blutbild zeigte eine Leukozytose. Wa. Re. war negativ. Senkung stark erhöht: 27—29 mm i. d. Std. Serumviskosität und Serumrefraktion waren nicht erhöht.

Der Adrenalinversuch ergab abnorm geringe Reaktionen von Puls und Blutdruck, aber normalen Anstieg des Blutzuckers. Der Kalziumspiegel war normal. Der Minor sche Schweißversuch auf Pilocarpin zeigte nur ganz minimalen Schweißausbruch in der Achselgegend, erst bei Gebrauch des Lichtbogens trat gleichmäßiger Schweißausbruch am ganzen Körper auf. Der Röntgen- und Urinstatus ergaben keine pathologischen Befunde. Die mikroskopische Untersuchung der Haut eines exzidierten Stückchens war nicht ganz typisch für eine Sklerodermie. Im Laufe einer Fibrolysinkur bessert sich der Zustand des Pat. um ein Beträchtliches. Er kann die Augenlider und den Mund wieder öffnen, die Stirn runzeln, die Arme sind bis ca. 140 Grad wieder streckbar.

Es hatte sich also um eine jener relativ seltenen akut eintretender mit mäßigem anfänglichem Oedem verlaufenden Sklerodermien gehandelt, wie sie bei Jugendlichen relativ am häufigsten vorzukommen scheinen, und, wie unser Fall, relativ gutartig verlaufen und einstweilen in Besserung ausgehen. Ueber die Dauerprognose des Falles ist natürlich noch nichts Sicheres zu sagen. Von endokrinen Symptomen sei auf die wohl als hypothyreogen aufzufassende Senkung des Grundumsatzes, die Schweißlosigkeit und die dissoziiert gestörten Adrenalinreaktionen sowie auf den erhöhten Blutzucker hingewiesen.

Fall II. 29jährige Försterfrau aus Mecklenburg. Aufnahme der Pat. am 7. 12. 1933.

F. A.: Eltern und Geschwister leben und sind gesund.

E. A.: Als Kind Scharlach, sonst nie ernstlich krank gewesen. Menarche mit 14 Jahren, Menses von regelmäßigem Typus. Pat. hat 2 Kinder, die gesund sind.

Jetzige Erkrankung: Vor ungefähr 2 Jahren habe ihre jetzige Krankheit begonnen. Sie habe an Gewicht abgenommen, die Finger seien dick geworden und Schmerzen in den Gelenken aufgetreten. Die sonst feuchte Haut sei ganz hart, glatt, trocken und spröde geworden, derart, daß sie nicht mehr imstande sei, die Faust zu ballen. Auch die Haut im Gesicht, besonders an Stirn und Nase, sei auffallend hart und glatt geworden; an den Unterschenkeln soll dies auch in geringem Maße der Fall gewesen sein. Periode, von sonst regelmäßigem Typus, sei geringer geworden. Vor ungefähr einem Jahre war sie in gynäkologischer Behandlung, wo eine Verwachsung und Verlagerung des Uterus festgestellt worden sei. Im Laufe der 2 Jahre haben sich am lk. Ellenbogengelenk und beiden Kniegelenken Knochenauswüchse gebildet. Sie sei in letzter Zeit sehr erregbar, dagegen sei ihr geistiges Interesse abgestumpft. Die Haare sind in letzter Zeit vermehrt ausgegangen.

Status: Mittelgroße, 29jähr. Frau in mittlerem Ernährungszustand. Sichtbare Schleimhäute gut durchblutet, weniger die Haut, vor allem die der Hände. Oedeme und Exantheme bestehen nicht.

Kopf: keine Druck- und Klopfempfindlichkeit. Dünnes, dunkelblondes Haar. Die Haut des Gesichtes, besonders der Stirn, der Nase und (weniger) der Wangen ist eigentümlich dünn, glänzend,

faltenlos und hart; infolgedessen kaum abhebbar oder zu falten. Nase und Lippen erscheinen etwas verjüngt. Leichte Pigmentationen an Stirn und Wangen und Teleangiektasien an und um die Nase.

Mundhöhle: Zähne intakt. Zunge feucht, Rachenring ist nicht gerötet. Tonsillen ohne Befund.

Hals: die Schilddrüse ist etwas vergrössert, sonst keine Drüsenschwellungen.

Thorax: symmetrisch, gut geformt, ausreichende Atemexkursionen, schlaffe Brüste.

Lungen: Grenzen gut verschieblich, keine Schallverkürzung, vesikuläres Atmen.

Herz: Grenzen nicht nachweisbar verbreitert, Herzspitzenstoß palpabel, Töne rein. Keine Akzentuation. Der Puls neigt (bei völliger Ruhe) zu erhöhter Frequenz zwischen 90 und 100. Blutdruck 120/70 mm Hg.

Extremitäten: eigentümliche, sich nach vorn verjüngende Form der Finger beider Hände. Die Haut ist trocken, glänzend und auffallend hart; sie ist nicht abzuheben oder zu falten. Die Finger stehen in mäßiger Beugekontraktur. Die Pat. kann die Faust aktiv nicht ballen. An den Füßen sind die Haut- und Gelenkveränderungen auch vorhanden, aber nicht so ausgesprochen. Am Ellenbogengelenk und an beiden Kniegelenken kleine harte Tumoren, die fest mit den Knochen in Verbindung stehen. Exostosen?

Nervenstatus: Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Die Motilität und Sensibilität ist ungestört; die physiologischen Reflexe erhalten. Psyche intakt. Kein Tremor der Hände.

Röntgenbefund: Im Bereich der Skeletteile von Ellbogen- und Kniegelenk keine Knochenveränderungen, insbes. keine exostoseartigen Veränderungen, keine periostalen Veränderungen. Zwerchfellbeweglichkeit und Spitzenaufnahme gleichmäßig. Lungenzeichnung regelrecht sich auffasernd. Herzfigur nicht pathol. verändert.

Urinstatus: gelb, klar, Reaktion sauer, spez Gewicht 1016, Alb. negativ, Saccharum-, Urobilin-, Urobilinogen-, Indikan negativ. Im Sediment reichlich Plattenepithelien, vereinzelt Leukozyten, ganz vereinzelt Erythrozyten.

Bestimmung des respiratorischen Grundumsatzes.

O_2-Verbrauch	CO_2-Abgabe	R. Q.	Ist-Umsatz	Soll-Umsatz	Grundumsatz
232,32	180,49	0,77	1621	1300	+ 25 %

Der Grundumsatz ist bei guter, nicht vermehrter Atmung also um 25 % gesteigert.

Blutbefunde.

Hämoglobin nach Sahli	76 %
Erythroz. im cmm	4 040 000
Erythroz. im Ausstrich:	o. B.
Färbe-Index	0,95
Leukoz. im cmm	8500
Leukoz. im Ausstrich:	
Neutroph. Segmentk.	50 %
Neutroph. Stabk.	7 %
Lymphozyten	30 %
Eosinophile	6 %
Mononukleäre	6 %
Basophile	1 %

Die Wassermannsche Reaktion auf Syphilis ist negativ.
Blutzucker 110 mg %, 120 mg %
Bilirubin im Serum 0,5 mg %
Calzium im Serum 10,8 mg %

Das Körpergewicht war trotz Bettruhe und guter Ernährung nicht zu steigern, sondern sank noch um 1 Pfund.

Pat. wurde wegen ihrer Sklerodermie und Sklerodaktylie mit Fibrolysininjektionen und wegen der angenommenen Hyperthyreose mit Röntgenbestrahlungen der Struma behandelt. Der Erfolg war sehr gering.

Entlassung am 9. 12. 1933.

Wiederaufnahme am 5. 3. 1934: Pat. kommt mit folgenden neuen Beschwerden, die sich seit ca. 2 Monaten ausgebildet haben: sie leide an zunehmender Schwäche in Armen und Beinen und auch an Störungen des Schluckens und Sprechens. Auch in den Hals-, Nacken- und Rückenmuskeln spüre sie die Schwäche. Auf Befragen gibt sie bestimmt an, daß diese lähmungsartige Schwäche in den genannten Muskelgebieten morgens und in

vollausgeruhtem Zustande noch nicht da sei, sondern sich erst ausbilde, wenn sie ermüde, bzw. die betr. Muskeln einige Zeit benutzt habe. Das sei besonders deutlich beim Gehen, beim Bewegen der Hände und Arme bei häuslicher Arbeit. Auch das Schlucken und Sprechen seien morgens gut, werden aber im Laufe des Tages immer schlechter und funktionieren abends ganz schlecht. Ueber Doppeltsehen klagt Pat. nicht.

Die Untersuchung ergab, daß sich die sklerodermischen Veränderungen an der Haut des Gesichts, der Hände und Füße nicht verändert hatten. Auch die Sklerodaktylie und die Kontrakturen an den Fingern waren die gleichen geblieben; sie hatten eher etwas zugenommen.

Der Allgemeinzustand war schlechter geworden, Pat. hatte noch weiter abgenommen. Deutliche Basedowsymptome waren nicht aufgetreten. Nur fiel das stärkere Hervortreten der Struma auf, ebenso die mäßige Pulsbeschleunigung. Der Grundumsatz war etwas niedriger als bei der ersten Beobachtung (plus 21 %), was auf die Röntgentherapie der Struma zurückgeführt wurde.

Die Lähmungsbeschwerden der Kranken konnten objektiv bestätigt werden: Während morgens nach gut durchschlafener Nacht die Arme, Hände und auch die unteren Extremitäten (abgesehen von der durch die Kontrakturen bedingten Hemmung) gut beweglich waren und leidlich grobe Kraft zeigten, wurden die Bewegungen dieser Muskelgruppen gegen Mittag immer schwächer, um abends oft förmlich gelähmt zu werden. Besonders deutlich war dies am Gang zu bemerken: morgens früh konnte Pat. ganz leidlich gehen, nachmittags und abends versagte sie bereits nach wenigen Schritten und konnte ohne Unterstützung sich kaum noch fortbewegen.

Auch an den Händen und Armen zeigte sich die Ermüdungslähmung, z. B. beim Schreiben und Handarbeiten. Nach kurzer Zeit erlahmten auch bei diesen Tätigkeiten die Muskeln; Pat. mußte dann immer wieder pausieren, um weiter machen zu können. Besonders beim Frisieren wurde die Ermüdungslähmung deutlich: anfangs konnte sie die Hände und Arme ganz gut nach oben und hinten zum Kopf führen, aber bereits nach wenigen Minuten erlahmten die Arme und fielen förmlich herunter.

Auch die von der Kranken angegebenen Schluck- und Sprachstörungen wurden objektiv beobachtet: morgens waren Schlucken

und Sprachvermögen normal oder wenigstens kaum gestört. Mit zunehmender Tageszeit, besonders abends, wurde das Sprechen immer schwerer, die Sprache immer undeutlicher und leiser; bisweilen nur schwer verständlich. Auch das Schlucken ließ im Laufe des Tages immer mehr nach. Abends wurde das Schlucken fester Bissen sehr schwer; auch das Kauen wurde schwierig. Oefter verschluckte sich die Kranke erheblich, besonders am Abend.

Der neurologische Befund war morgens und vormittags ganz normal. Während abends deutliches „Maskengesicht" bestand, war die Facialis-, Zungen- und Gaumenmuskulatur vormittags ganz normal. Pupillen und Augenmuskeln, auch Lidheber, blieben dauernd intakt; ebenso die übrigen Sinnesorgane und Hirnnerven. Eigentliche Muskelatrophien waren nicht bemerkbar; keine fibrilläre Zuckungen. Sensibilität sowie Sehnen- und Hautreflexe blieben, wie früher, ungestört.

Die elektrische Untersuchung ergab normale faradische und galvanische Erregbarkeit der Muskeln der Zunge, des Facialisgebietes, der Daumen- und kleinen Handmuskulatur. Am M. flexor carpi ulnaris, M. opponens pollicis und Hypothenar re. deutliche myasthenische Reaktion. Auch im Bereich der Facialismuskeln rechts sehr deutliche myasthenische Reaktion mit völligem Aufhören der Konstitutionen nach relativ kurzer Tetanisierung. Nach kurzer Stromunterbrechung wieder normale faradische Reaktion. Die mechanische und galvanische Erregbarkeit des N. facialis ist beiderseits normal, die Symptome von Chvostek und Erb also negativ.

Bestimmung des respiratorischen Grundumsatzes und der spezifisch-dynamischen Eiweißwirkung.

	O_2-Verbrauch	CO_2-Abgabe	R. Q.	Ist-umsatz	Soll-umsatz	Grund-umsatz
Nüchtern	220,17	171,14	0,78	1538	1241	+ 21 %
1 Std. nach dem Essen	248,47	213,74	0,86	1764	—	+ 14,6 %
2 Std. nach dem Essen	247,97	210,64	0,84	1753	—	+ 13,9 %
3 Std. nach dem Essen	226,03	189,68	0,83	1595	—	+ 3,7 %

Blutbefunde.

Hämoglobin nach Sahli	81 %
Erythroz. im cmm	4 072 000
Erytkroz. im Ausstrich	o. B.
F. I.	1,0
Leukoz. im cmm	7200
Leukoz. im Ausstrich:	
Neutr. Segmentk.	56 %
Neutr. Stabk.	13 %
Lymphozyten	22 %
Eosinophile	2 %
Monoc.	6 %
Basophile	1 %

Senkungsgeschwindigkeit der Roten 10 mm i. d. Std.

Urinstatus: Dunkelgelb, trübe, Reaktion sauer, spez. Gew. 1028, chemisch ohne krankhafte Bestandteile. Im Sediment fanden sich vereinzelte Leukozyten, Calziumoxalate, Plattenepithelien.

Verlauf: Wegen der Kombination der Sklerodermie mit typischer Myasthenie wurde Pat. mit Clykokoll (2—3 mal 3,0) und Fibrolysin behandelt. Die myasthenischen Symptome besserten sich subjektiv etwas, objektiv kaum. Temperaturschwankungen zwischen 36,1—37,3 Grad. Pulsschwankungen 70—100, Blutdruck: 120/70 mm Hg. Körpergewicht 48 kg., Gewichtsverlust während der Behandlung trotz guter Ernährung 1 Pfd. Die Kranke wurde auf Wunsch entlassen mit der Weisung, Glykokoll weiter zu nehmen. Ihr Zustand, insbes. ihre Lähmungen, wurden aber immer schlimmer. Sie kam zu Hause ad exitum. Nach Aussage einer Gemeindeschwester ist sie unter dem Bilde einer Schlucklähmung verstorben. Von einer Atemlähmung wußte die Schwester nichts, die Raschheit des Todes legt aber den Verdacht nahe, daß es sich um eine solche gehandelt hat. Keine Obduktion.

In beiden beschriebenen Krankheitsfällen kann kein Zweifel an der Diagnose einer Sklerodermie sein. Daß neben der Sklerodermie eine Dysfunktion innersekretorischer Organe, insbes. der Thyreoidea, bestand, ist nicht von der Hand zu weisen. Im ersten Krankheitsfalle handelt es sich um eine gewisse Hypofunktion der Thyreoidea, des jugendlichen Myxoedems, im 2. Falle um Symptome einer Hyperfunktion der Thyreoidea, eines inkomple-

ten Morb. Basedow. Die Hauptsymptome des Myxoedems fehlten allerdings im Fall I, bzw. sie waren nicht eindeutig auf die Hypothyreose zu beziehen, da auch die Sklerodermie mit Oedem beginnen kann. Von anderen hypothyreoiden Symptomen zeigte der Befund eine gewisse verminderte Intelligenz und allgemeine Apathie, wenn auch in mäßigem Maße, eine deutliche Trägheit der Bewegungen, eine verlangsamte Sprache und eine deutliche Herabsetzung des Stoffwechsels. Im 2. Falle sind schon aus der Anamnese der Patientin Symptome einer Thyreotoxikose zu entnehmen: Gewichtsabnahme, feuchte Haut, starke Erregbarkeit, Ausgehen der Haare, allgemeine Schwäche. Auch der objektive Befund erhärtet die Diagnose in Gestalt einer vergrößerten Schilddrüse und des erhöhten Grundumsatzes.

Außerdem bestanden bei der Kranken Neigung zur Tachycardie und zu dauernder Gewichtsabnahme.

Zu der Sklerodermie und der Hyperthyreose gesellt sich noch am Ende des Leidens eine typische Myasthenia pseudoparalytica, die durch die myasthenische Reaktion von Jolly bestätigt wurde.

Wie schon oben erwähnt, äußerte Singer bereits 1895 die Vermutung, daß die Sklerodermie auf Dysthyreoidismus beruhe. Eine ganze Reihe einschlägiger Fälle sind seitdem beschrieben worden. Relativ oft sah man eine Kombination von Sklerodermie und Morb. Basedow. Dittesheim glaubte in nicht weniger als 47 % von Basedowfällen Sklerodermie konstatiert zu haben; eine Angabe, die aber sicher nicht zutrifft und auf einer Verwechslung von Sklerodermie und thyreotoxischer Hautatrophie, die ja an den Händen nicht selten ist, beruhen dürfte. Nicht nur bei Hyperthyreoidismus, auch bei Hypothyreoidismus hat man Sklerodermie beobachtet. Bei manchen besonders leichten Fällen konnte man keine Zeichen für eine Störung der Inkretorgane finden. Was hier über die Thyreoidea gesagt wurde, gilt auch von den anderen endokrinen Organen, wie Nebennieren, Hypophyse, Geschlechtsdrüsen und Thymus. Mitunter wurde eine Aehnlichkeit zwischen Morb. Addison und Sklerodermie, eine Kombination von Sklerodermie mit Akromegalie, ebenso wie Vergrösserung der Stella turcica ohne deutliche akromegale Symptome bei Sklerodermischen beobachtet. Menstruationsstörungen im Zusammenhang mit Sklerodermie sind, wie auch in unserem Falle II, nichts Ungewöhnliches. Auch über Auftreten von Sklerodermie im Anschluß

an gynäkologische Eingriffe, wie Exstirpation von Uterus und Ovarien, Tubenunterbindung wird berichtet (Jeßner). Nobl beschrieb Fälle von Sklerodermie bei persistierender Thymus. In vielen Fällen wollte man die Ursache der Krankheit in einer mehr oder minder ausgebildeten pluriglandulären Insuffizienz suchen. Bekannt ist ferner, daß die Sklerodermie oft von vasomotorischen und trophischen Störungen verschiedener Art begleitet wird. Auch Skelettveränderungen sind nichts seltenes. Nach Leontjewa sind in der Literatur etwa 200 Sklerodermiefälle mit Veränderungen in Knochen und Gelenken und gleichzeitig konstatierten Funktionsstörungen in den innersekretorischen Drüsen beschrieben. Cassirer meinte allerdings, daß die Annahme einer Schilddrüsenerkrankung als primäre Ursache der Sklerodermie nicht voll gerechtfertigt erscheine, und, daß in den nicht gerade zahlreichen Fällen, in denen gewisse Beziehungen einer Erkrankung dieses Organes zur Sklerodermie vorhanden zu sein scheinen, mit der Möglichkeit einer auf gleichen Boden entwickelten, koordinierten oder einer einfachen sekundären Schädigung gerechnet werden müsse. Auch nach H. Hoffmann wurde eine krankhafte Veränderung einer endokrinen Drüse nur vereinzelt, eine Erkrankung mehrerer mit Sicherheit überhaupt nicht festgestellt. Dagegen erwies sich in allen Fällen, den diffusen und circumscripten, das sympathische Nervenzentrum untererregbar (Blutzucker nach Adrenalin und allgemeine Adrenalinreaktion), das parasympathische übererregbar. Der Zusammenhang zwischen Sklerodermie und sympathischem Nervensystem schien ihm demgemäß experimentell bewiesen.

Die Stoffwechseluntersuchungen geben ziemlich verschiedene Resultate. Mehrere Fälle zeigen einen herabgesetzten Grundumsatz, einzelne Fälle erhöhten Grundumsatz. Die Divergenz erklärt sich natürlich aus den klinischen Beobachtungen, daß Sklerodermie sowohl bei Hypothyreoidismus wie bei Hyperthyreoidismus auftreten kann. Die Schleimbildung und der Kalkstoffwechsel in der Haut werden durch die Thyreoidea reguliert, und deshalb werden auch mucinöse Degeneration und Calzinose, die mitunter bei Sklerodermie zu beobachten sind, als Argument für den Anteil der Schilddrüse an dieser Krankheit angeführt (H. Hoffmann).

Hoffmann versuchte übrigens die Abderhalden'sche Methode. Die Ausschläge waren jedoch so schwach, daß er dieser

Methode keine diagnostische Bedeutung beimißt. Versuche mit Organtherapie lieferten äußerst variierende Resultate. Von mehreren Seiten wird Organtherapie aber doch empfohlen, und es sind viele Vorschläge zu verschiedenen derartigen Verfahren gemacht worden: Thyreoideabehandlung, pluriglanduläre Organtherapie, Röntgentiefenbestrahlung und Diathermie der Thyreoidea, der Hypophyse, der Thymus und anderer Drüsen. Ueber einzelne gute Resultate wurde berichtet. Meist sind aber schlechte oder gar keine Resultate mit dieser Organtherapie erzielt worden.

Auch nach Brakman ist noch keine Theorie über die Aetiologie der Sklerodermie vollständig zufriedenstellend. Wichtig ist nach Brakman aber, daß man bei Sklerodermie oft gleichzeitige Veränderungen in verschiedenen endokrinen Organen oder Störungen in ihrer Funktion findet. Sowohl Hypofunktion wie Hyperfunktion werden konstatiert; und in vielen Fällen traten Veränderungen auf, die als eine Dysfunktion gedeutet wurde. Oft sind Störungen im vegetativen Nervensystem nachweisbar. Organtherapie wirkte in einer Anzahl von Fällen, aber lange nicht in allen günstig. Brakman meinte, daß die Entstehungsursache der Sklerodermie in zwei Faktoren zu suchen sei und vermutete
1. angeborene Disposition des Bindegewebes und
2. eine die Reaktion auslösende Ursache: z. B. Infektion, Trauma, bzw. Veränderungen im Gefäßsystem. Nach Crosti ist die Sklerodermie Ausdruck einer trophoneurotischen Krankheit, die mehrere, verschiedene Organsysteme trifft und sich nur unter gewissen konstitutionellen Verhältnissen entwickelt. Fr. Kraus ist der Ansicht, daß die Sklerodermie das Symptom einer primären Gefäßkrankheit eventuell funktioneller Natur sei. Veränderungen in den endokrinen Drüsen, wenn solche konstatiert werden, sind nach Kraus nur eine Folge der allgemeinen Atrophie. Daß manche Sklerodermiefälle sichtlich mit Morb. Basedow verlaufen, erklärt Kraus so, daß beide Krankheiten auf Störungen des sympathischen Nervensystems beruhen. Hans Curschmann betonte die Häufigkeit eines gleichzeitigen Vorkommens von pluriglandulärer Insuffizienz und diffuser Sklerodermie; er hält aber die eine Krankheit nicht für die Folge der anderen. Sie seien beide nur als koordinierte Symptome aufzufassen, die vielleicht auf irgend einer Schädigung der vegetativen mesencephalen Zentren beruhen. Hans Curschmann betonte dabei nachdrücklich, daß

die Sklerodermie in vielen, namentlich diffusen Fällen nur eine koordinierte Teilerscheinung des gesamten Leidens sei; und nannte diese Zustände sklerodermische Dystrophien. Dabei sind Inkretorgane und Sympathicus und Parasympathicus wahrscheinlich koordiniert geschädigt.

Vielleicht ist der Sympathicusschaden aber nicht der eigentliche und einzige schädliche Faktor. Man kann sich vielmehr auch denken, daß er für das unbekannte oder infektiöse Agens sensibilisierend oder vorbereitend wirkt, das schließlich die Veränderungen in Haut und Inkretorganen hervorruft. Heller fand, daß sich diese Ansicht gut mit der Lewin-Heller'schen Theorie vereinen läßt, nach der Sklerodermie eine zentral bedingte Angio-Trophoneurose ist. Leontjewa kam auf Grund eigener Untersuchungen und Literaturstudien zu dem Schluß, daß die Ursache der meisten Sklerodermiefälle eine Autointoxikation sei, als Folge von Funktionsstörungen, die in den innersekretorischen Drüsen durch Infektionskrankheiten, nervöse und Nervenkrankheiten, sowie durch chronische Infektionskrankheiten, besonders Lues und Tuberkulose, entstehen. Die Insuffizienz der endokrinen Drüsen könnte aber auch Ausdruck einer angeborenen Konstitutionsanomalie sein. Die Autointoxikation trete oft in Form von trophischen, trophoneurotischen und angiotrophoneurotischen Prozessen in verschiedenen Geweben auf und gebe früher oder später das Bild einer typischen Sklerodermie. Hoffmann stimmt dieser Ansicht bei, will aber als auslösendes Moment der Autointoxikation außer Funktionsstörungen im endokrinen System auch solche im autonomen Nervensystem annehmen. Kogoj schließlich meint: Wir glauben mit Bezugnahme auf unsere Fälle mit einer an Bestimmtheit grenzenden Wahrscheinlichkeit annehmen zu dürfen, daß sowohl eine neurotisch-vegetative, als auch eine innersekretorische Komponente die Ursache der Krankheit abgeben. Durch diese Annahme werden auch die an anderen Teilen des Organismus als der Haut auftretenden trophischen Störungen verständlich gemacht und die in Derma sich anfangs abspielenden reaktiven Entzündungen erklärt, wie wir das schon bei Besprechung der Histogenese angedeutet haben; desgleichen die durch Sympathektomie hier und da erzielte vorübergehende Besserung. Wir haben es also nach der Annahme dieses Autors bei den Sklerodermien mit einem dem Organismus selbst entstammenden schädigenden Agens

zu tun, welches zweifellos den innersekretorischen Drüsen entstammt; ob es direkt oder im Wege des autonomen Nervensystems wirkt, ist noch unentschieden, doch scheint das letztere wahrscheinlicher zu sein; wobei fraglich bleibt, welcher von den beiden Faktoren primär geschädigt ist.

Aus allem geht hervor, daß eine Einigkeit bezüglich der Aetiologie und Pathogenese der Sklerodermie noch nicht erzielt ist. Fest steht nur die Bedeutung der gleichzeitig gestörten endokrinen Organe und der gleichsinnig gestörten vegetativen Funktionen und Reaktionen. Die zentrale, mesencephale Verursachung des Leidens wäre in Zukunft durch eingehende hirnhistologische Forschung zu untersuchen.

In diesem Zusammenhang bedarf noch die Tatsache der Kombination von Sklerodermie und Myasthenie einiger Bemerkungen. Nach Hans Curschmann ist Sklerodermie zusammen mit Myasthenie bisher noch nicht beobachtet worden. Auch in seinen Fällen von sklerodermischen Dystrophien wurden niemals typische myasthenische Lähmungen beobachtet. Aber — und das erscheint bedeutsam — auch bei der Myasthenie, deren Ursache ja gleichfalls völlig dunkel ist, hat man nicht selten endokrine Symptome beobachtet. H. Oppenheim hat thyreotoxische Erscheinungen bei ihr beschrieben; auch Hans Curschmann hat gleiches in 2 Fällen mitgeteilt. Tobias und H. Curschmann haben gelegentlich tetanische Symptome bei Myasthenischen gesehen. Vor allem aber hat letzterer wiederholt schwerste Myasthenie bei sexuell hypoplastischen Frauen beobachtet, auch Diabetes insipidus und mellitus (Steinert) hat man bei typischer Myasthenie gesehen. Auch wurden anatomisch an der Schilddrüse, den Nebennieren, der Hypophyse und den Genitalien von Myasthenischen dysplastische oder atrophische Veränderungen gefunden.

Man darf also annehmen, daß auch bei der Myasthenie mono- und plurigranduläre Störungen vorkommen und vielleicht sogar irgendwelche pathogenische Bedeutung haben. Dieser Umstand aber würde eine Brücke schlagen zu dem gleichartigen krankhaften Geschehen, dessen bei der Sklerodermie ausführlich gedacht wurde.

Literaturverzeichnis.

Bauer, J.: Innere Sekretion. 1927.

Cassirer, R.: Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. II. Aufl. 1912.

Curschmann, H. und Cramer, Fr.: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. II. Aufl. 1925.

Curschmann, H.: Ueber sklerodermische Dystrophien. Med-Klinik 1921. Nr. 41.

Derselbe: Zur Behandlung der Sklerodermien. Therapie der Gegenwart. Juni 1926.

Falta, F.: Erkrankung der Blutdrüsen. II. Aufl. 1928.

Frieboes, W.: Grundriß der Histopathologie der Hautkrankh.

Hirsch: Handbuch der inneren Sekretion. 1929.

Jadassahn, G.: Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten.

Klemperer, G.: Neue deutsche Klinik.

Schang Chuen Li: Dissertation Rostock 1929.

Am Schluß meiner Arbeit möchte ich Herrn Prof. Dr. Hans Curschmann meinen ergebensten Dank für Ueberlassung des Themas und die liebenswürdige Unterstützung bei der Abfassung meiner Doktorarbeit aussprechen.

Lebenslauf.

Ich, Helmut Rollwage, wurde am 5. Dezember 1904 als Sohn des praktischen Arztes Dr. med. Hermann Rollwage und Frau Rosa, geb. Frischmann in Broitzem b/Braunschweig geboren. Nach der Volksschulausbildung besuchte ich das Gymnasium Martino-Katharineum zu Braunschweig und bestand meine Reifeprüfung im Herbst 1928 an dem Städtischen Wolterstorff-Gymnasium zu Ballenstedt am Harz. Nach bestandenem Abiturium wurde ich von der Medizinschen Fakultät der Kieler Universität immatrikuliert. Ich studierte in Kiel, München und Rostock als Vorkliniker, als Kliniker in Bonn und Rostock. Im Sommer 1934 bestand ich das Staatsexamen in Rostock. Seit 12. Juli 1934 arbeitete ich als Medizinalpraktikant an der Medizinischen Univ.-Klinik Rostock unter Prof. Dr. Curschmann, wo ich diese Arbeit bekam. Seit 1. Februar 1935 arbeite ich an dem Städtischen Virchowkrankenhaus Berlin, Chirurg. Abteilung, unter Prof. Dr. Sebening.